MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU"

O. MALÎGA

MALFORMAȚIILE CARDIACE CONGENITALE. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC DIFERENCIAL

Recomandări metodice

CHIȘINĂU

2013

CUPRINS

Lista abrevierilor

AD – atriul drept

Ao – aorta

AP – artera pulmonară

APD – artera pulmonară dreaptă

APS – artera pulmonară stângă

AS – atriul stâng

AV– atrioventricular

CAP – canalul arterial permeabil

CAVC – canalul atrioventricular complet

CAVP– canalul atrioventricular parţial

DdVS – diametrul diastolic al ventriculului stâng

DSA – defect septal atrial

DSV – defect septal ventricular

ECOCG – ecocardiografie

FOP – foramen ovale patent

GP – gradientul presional

HTAP – hipertensiunea arterială pulmonară

MCC – malformaţie cardiacă congenitală

PMAP – presiunea medie în artera pulmonară

PAVD – peretele anterior al ventriculului drept

PSVD – presiunea sistolică în ventriculul drept

SIA – septul interatrial

SIV – septul interventricular

TF – tetralogia Fallot

TEVD – tractul de ejecţie al ventriculului drept

VCSS – vena cavă superioară stângă

VD – ventriculul drept

VDCDE – ventriculul drept cu cale dublă de ieşire

VM – valva mitrală

VS – ventriculul stâng

VT – valva tricuspidă

INTRODUCERE

Malformaţia cardiacă congenitală (MCC) este o anomalie a structurii sau funcţiei circuitului cardiovascular, prezentă de la naştere, chiar dacă este descoperită mult mai târziu [5]. MCC sunt maladii cardiovasculare grave, reprezintând o problemă stringentă a sănătăţii populaţiei, şi constituind cauza principală a mortalităţii infantile în perioada neonatală şi pe parcursul primului an de viaţă [7, 15, 16]. Frecvenţă lor este de 7-8 la 1000 nou-născuţi vii, incidenţa la nou-născuţii morţi fiind de 10 ori mai mare [8, 15]. Cauzele lor, în majoritatea cazurilor, rămân neelucidate [1, 9, 16, 21].

Există numeroase MCC, cu diferite grade de gravitate. Majoritatea lor sunt bine tolerate în perioada intrauterină. Problemele apar după naştere, iar evoluţia naturală a MCC, în cele mai multe cazuri, este nefavorabilă, provocând invalidizarea precoce şi moartea pacienţilor. Majoritatea lor decedează pe parcursul primului an de viaţă, la vârsta de 30 de ani ajungând mai puţin de 10%. La pacienţi progresează dereglările hemodinamice, fără a avea perspective de tratament conservativ [1, 4, 5].

Vindecarea acestor pacienţi este posibilă doar prin intervenţia chirurgicală. Până în anii '50 ai secolului XX, medicii n-au avut nici o posibilitate reală de a ajuta pacienţii cu MCC. Numai dezvoltarea cardiochirurgiei le-a oferit o şansă reală de supravieţuire. La etapa contemporană în peste 75% de cazuri este posibilă corecţia completă anatomică şi hemodinamică, în restul cazurilor se efectuează intervenţiile paliative eficace [16, 17].

La pacienţii care încă nu au fost depăşiţi chirurgical, dar au fost operaţi cu întârziere, perioada postoperatorie precoce deseori este mai dificilă (crizele hipertensive pulmonare în caz de MCC cu şunt stânga-dreapta; insuficienţa ventriculară (stângă sau dreaptă, în funcţie de patologie) etc.), iar în perioada postoperatorie tardivă este posibilă menţinerea hipertensiunii pulmonare reziduale, evoluţia treptată a insuficienţei cardiace [4, 5, 9, 19].

Studiul retrospectiv a 62 de surse de literatură din diferite ţări, efectuat de către J. Hoffman şi S. Kaplan în perioada 1955-2002, a demonstrat că incidenţa MCC a variat de la 4 la 50 de cazuri la 1000 nou-născuţi, în medie 20 la 1000 nou-născuţi [8]. În Republica Moldova din aproximativ 35000 de copii născuţi anual, 665 pot avea MCC [5].

Unica modalitate de a influenţa morbiditatea şi rezultatele terapeutice în MCC este depistarea lor în stadii cât mai precoce cu precizarea tuturor particularităţilor morfologice şi hemodinamice. De menţionat totodată că polimorfismul schimbărilor anatomice în MCC

determină o variabilitate foarte largă a manifestărilor clinice (de la lipsa completă a simptomelor până la o insuficiență cardiacă gravă), care nu totdeauna corelează cu gradul de gravitate a patologiei şi cu indicațiile pentru tratament chirurgical.

Metoda ecocardiografică (ECOCG) a devenit în ultimii ani cea de bază în diagnosticarea MCC, inclusiv şi evidențiere a tuturor nuanțelor necesare pentru stabilirea tacticii de tratament. [6, 12]. ECOCG transtoracică este o tehnică non-invazivă şi puțin costisitoare care, utilizând dispozitive moderne şi tehnologii noi, poate să permită depistarea precisă a anomaliilor cordului şi a vaselor magistrale, evaluarea parametrilor hemodinamici şi supravegherea evoluției lor fără efectuarea metodelor invazive, traumatizante, foarte costisitoare şi cu risc pentru pacienți, cum sunt cateterismul cardiac şi angiocardiografia. [6, 12].

Actualmente, investigația ecocardiografică în aproape 90% de cazuri (practic, cu excepția doar a cazurilor de MCC extrem de complicate şi cazurilor de hipertensiune pulmonară izosistemică) poate furniza toate datele morfologice şi hemodinamice, care îi permit cardiochirurgului să elucideze următoarele aspecte:

- dacă un pacient concret are nevoie de tratament chirurgical;
- în cazul în care este nevoie de intervenție chirurgicală, când va fi efectuată aceasta; dacă poate fi amânată, atunci pe cât timp;
- tactica chirurgicală care va fi aplicată.

Autoarea prezintă aspecte de bază în diagnosticul diferencial, atât ecocardiografic cât şi clinico-auscultativ, al celor mai frecvente MCC. Prezente recomandări sunt posibile de îndeplinit pentru fiecare medic ecocardiografist care se va întâlni cu un pacient cu MCC, cu elaborarea unei concluzii ECOCG calitative, ceea ce va permite luarea unei decizii adecvate privitor tacticii de tratament. Iar în cazul unor MCC rare şi complicate, metodologia bazată pe clasificările moderne ale MCC va permite orientarea asupra diagnosticului patologiei întâlnite.

1. CLASIFICĂRILE CONTEMPORANE ALE MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE (MCC)

O malformație cardiacă congenitală este o anomalie de „construcție" a cordului. Pornind de la aceasta, este de la sine înțeles că există diferite cardiopatii, având diferite grade de gravitate (unii autori, care au încercat să elaboreze o clasificare a MCC prin simpla enumerare, au ajuns la un număr de 200) [1, 2, 9, 21].

Polimorfismul clinic şi anatomic al MCC a dictat necesitatea unei sistematizări printr-o clasificare care trebuie să fie destul de exhaustivă, ca să poată include majoritatea malformațiilor cardiace, şi în acelaşi timp simplă şi clară, pentru a fi înțeleasă. Clasificarea trebuie, de asemenea, să ofere o idee exactă despre fiecare anomalie concretă şi despre consecințele ei.

Practic fiecare clinică cardiochirurgicală propune o variantă proprie de clasificare a MCC, care este prezentată ca cea mai performantă, însă, în realitate, până astăzi o clasificare ideală a MCC nu există [9,21, 26].

Sunt cunoscute două clasificări ale MCC utile în lucrul practic şi acceptate actualmente în lumea medicală, fiind absolut diferite din punctul de vedere al abordării problemei date, dar ambele la fel de importante pentru înțelegerea anomaliilor cardiace. Una din ele este bazată pe starea circuitului pulmonar, iar alta – pe embriologia cordului.

1.1. CLASIFICAREA BAZATĂ PE STAREA CIRCUITULUI PULMONAR. HIPERTENSIUNEA PULMONARĂ

Clasificarea include trei grupuri principale ale MCC:

- Cu mărirea volumului circuitului mic (cu şunt stânga-dreapta);
- Cu micşorarea volumului circuitului mic (majoritatea cu şunt dreapta-stânga);
- Cu circuitul mic neschimbat sau puțin schimbat (fără şunturi intersistemice):

  a) cu obstrucție,

  b) cu regurgitare.

Grupul MCC cu mărirea volumului circuitului mic include toate MCC cu comunicări intersistemice patologice fără de stenoza arterei pulmonare. Comunicarea intersistemică patologică poate exista la nivelul venelor pulmonare (retur anormal în AD),

septului interatrial, septului interventricular, vaselor magistrale (CAP, fereastra Ao-AP), arterelor coronariene (fistule coronariene), deseori se întâlneşte coexistenţa câtorva comunicări patologice la unul şi acelaşi pacient.

Grupul MCC cu micşorarea volumului circuitului mic include toate MCC cu stenoza arterei pulmonare, din ele cele mai cunoscute şi cele mai frecvent întâlnite sunt stenoza izolată de artera pulmonară şi tetralogia Fallot.

Al treilea grup include diverse valvulopatii congenitale ale valvelor mitrale şi aortice, care pot să decurgă atât cu predominarea stenozei cât şi a insuficienţei valvulare, obstrucţii la nivelul subvalvular (de exemplu, membrana subaortală) sau supravalvular (stenoza aortică supravalvulară, coarctaţie aortică), valvulopatii tricuspidiene, toate sus indicate fiind fără comunicări intersistemice ni stenoza de AP concomitente.

O atenţie deosebită necesită MCC complicate, care reprezintă un complex din câteva anomalii concomitente şi pot decurge atât cu mărirea, cât şi cu micşorarea volumului circuitului mic. Evoluţia clinică a malformaţiilor, prognosticul şi tactica de tratament în mare măsură depind de faptul dacă în acest complex de anomalii există sau nu stenoza de arteră pulmonară.

Clasificarea este foarte importantă, deoarece starea circuitului pulmonar la majoritatea pacienţilor cu MCC determină prognosticul bolii, necesitatea, posibilitatea, tactica tratamentului chirurgical şi gradul de urgenţă al acestuia.

Totodată clasificarea atenţionează asupra hipertensiunii pulmonare, care este o urmare a evoluţiei spontane a tuturor malformaţiilor cardiace congenitale cu şunt stânga-dreapta (cu mărirea volumului circuitului mic). Hipertensiunea pulmonară este rezultatul măririi rezistenţei vasculare pulmonare din cauza jetului sangvin patologic cu direcţia iniţială stânga-dreapta.

Despre hipertensiunea pulmonară putem vorbi în cazul în care presiunea medie în artera pulmonară (PMAP) depăşeşte 20 mm Hg în repaus şi 30 mm Hg la efort fizic. Acestea sunt cifre normale maximale, dar, în general, la oamenii sănătoşi PMAP este între 10 şi 15 mm Hg [9, 17, 19, 21]. PMAP şi rezistenţa vasculară pulmonară sunt mărite la făt şi la nou-născut. La un copil sănătos aceşti indici diminuează până la normă pe parcursul primei luni (maximum până la 2 luni) de viaţă [1, 9, 16, 19, 21]. Odată cu evoluţia organismului, după vârsta de 45-50 de ani, se observă o creştere discretă a PMAP cu aproximativ 1 mm Hg la fiecare 10 ani de viaţă [19].

1.2. CLASIFICAREA SEGMENTARĂ DUPĂ VAN PRAAGH

Clasificarea MCC bazată pe embriologia cordului este numită "segmentară". Ea a fost propusă în 1964 de către R. Van Praagh [2, 9, 23], care a evidențiat trei segmente principale în structura cordului: atriile, ventriculele, vasele mari. Acestea, la rândul lor, sunt legate între ele indirect, cu ajutorul segmentelor de joncțiune: canalul atrioventricular și infundibulum sau conus arteriosus [23].

Clasificarea necesită identificarea morfologică a structurilor cardiace (prin examinare ecocardiografică, cateterism cardiac, uneori intraoperator). Majoritatea structurilor cardiace pot fi identificate datorită particularităților morfologiei interne caracteristice acestora [2, 6, 9, 23].

Bazele clasificării segmentare a MCC după R. Van Praagh:

a) Segmentele principale:

1. Atriile.
2. Ventriculele.
3. Vasele mari.

b) Segmentele de joncțiune:

1. Canalul atrioventricular - valvele atrioventriculare.
2. Infundibulum sau conus arteriosus.

c) Criteriile fundamentale care trebuie să fie apreciate:

1. Situs - solitus;
- inversus;
- ambiguus.

2. Alinierea segmentelor principale:

(succesiunea compartimentelor)

Concordanță (normală):

- Atrioventriculară: atriul stâng – ventriculul stâng, atriul drept – ventriculul drept.
- Ventriculo-arterială: ventriculul stâng – aorta, ventriculul drept – artera pulmonară.

Discordanță:

de exemplu:

- Transpoziția vaselor magistrale: ventriculul stâng – artera pulmonară; ventriculul drept – aorta.

3. *Conexiunea segmentelor*: în ce stare sunt segmentele de joncțiune, adică cum sunt conectate atriile cu ventriculele și ventriculele – cu vasele mari. De exemplu, norma: atriul drept – valva tricuspidă – ventriculul drept – infundibulum, valva arterei pulmonare – artera pulmonară. În patologie: atrezia valvei tricuspide.

4. *Relațiile spațiale dintre segmente*: anterior-posterior, superior-inferior, dreapta-stânga. De exemplu: norma – aorta este posterioară și din dreapta arterei pulmonare. Malpoziția vaselor magistrale: aorta este situată dinaintea arterei pulmonare, din stânga, este paralelă cu aceasta etc.

5. *Anomaliile asociate.*

Clasificare segmentară poate să nu fie utilizată în cazul unui pacient cu MCC cu relații segmentare normale, cum sunt majoritatea pacienților adresați pentru ECOCG în practica de toate zilele, iar în cazul pacientului cu poziția și/sau concordanța anormală a segmentelor principale ea devine indispensabilă. În astfel un caz fără cunoașterea acestei clasificări stabilirea diagnosticului corect nu este posibilă. Prin urmare, nu este posibilă nici stabilirea tacticii și a termenului optim de tratament, nici prognozarea rezultatelor tratamentului aplicat.

2. INFORMAȚIA NECESARĂ DE OBȚINUT ÎNAINTE DE A ÎNCEPE ORICE INVESTIGAȚIE ECOCG ȘI MOMENTE DE BAZĂ A FIECĂREI INVESTIGAȚII.

2.1. Informația necesară de obținut înainte investigației ECOCG

Simptomatologia MCC la copii include: cianoza și starea de șoc în MCC critice la nou-născuți, cianoza și (sau) insuficiența cardiacă (tahipnee, fatigabilitatea în timpul hrănirii, priza ponderală insuficientă) la copii de vârstă fragedă și suflul cardiac la copii mai mari. Prezența sau absența suflului cardiac nu constituie un factor determinant în diagnosticul MCC severe la nou-născuți (iar uneori și la copii mai mari) și invers – la aproape 60% din populația copiilor se depistează un suflu cardiac, care nu totdeauna este un semn al MCC, ci este funcțional [1, 9, 21].

Dacă medicul, care va investiga ecocardiografic un pacient cu MCC, doreşte să efectueze un diagnostic corect, calitativ şi amplu, atunci, înainte de a începe investigaţia ECOCG, el necesită aflarea următoarei informaţii despre pacient:

1. Anamnesticul, acuzele pacientului sau părinţilor.
2. Examinarea clinică. Prezenţa sau absenţa cianozei etc.
3. Auscultaţia.
4. Greutatea, înălţimea. La copii este imposibil de apreciat parametrii morfologici şi hemodinamici fără cunoaşterea datelor antropometrice.
5. Traseul ECG recent.
6. În cazul unei investigaţii primare, în special la un copil mic cu suspecţie de MCC complicată sau una cu mărirea volumului circuitului mic, radiografia cutiei toracice de faţă este foarte utilă.

Aceste date ne oferă în 90% cazuri informaţia aproximativă despre prezenţa, topografia şi repercusiunile hemodinamice ale viciului pe care îl vom investiga.

În cazul unui pacient operat, fiind vorba despre corecţie radicală a MCC sau despre o intervenţie paliativă şi posibila perspectivă altei intervenţii în viitor, medicul trebui să aibă la dispoziţie toate raporturile ECOCG efectuate anterior. De asemenea raporturile ECOCG precedente sunt necesare în cazul supravegherii dinamice a unui pacient care nu necesită tratamentul chirurgical.

2.2. Aspectele de bază ale oricărei investigaţii ECOCG

1. Parametrii discriminanţi în determinarea conduitei terapeutice şi aprecierea eficacităţii corecţiei chirurgicale a malformaţiilor cardiace congenitale sunt:
   - dimensiunile cavităţilor cordului;
   - diametrele inelelor valvulare şi ale vaselor magistrale;
   - gradientele presionale;
   - presiunile în cavităţile drepte ale cordului.
2. Toate măsurătorile standard sunt necesare în cazul tuturor pacienţilor cu MCC fără excepţie, chiar dacă unii parametri teoretic nu ar trebui să fie mofidicaţi în caz de malformaţie suspectată. Aceasta permite evaluarea reuşită a patologiei de bază şi depistarea patologiilor concomitente. Pentru atingerea succesivă a acestui scop se propune respectarea protocolului unificat (anexa 5).
3. Măsurătorile trebuie să fie făcute minuţios şi în caz de dubii ele trebuie repetate

până la obținerea datelor veridice.

4. Pentru estimarea corectă a repercusiunilor hemodinamice ale malformațiilor cardiace congenitale la copii este necesar să fie luate în considerație greutatea și înălțimea copilului, folosind nomogramele (anexele 1-4).

3. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC DIFERENCIAL AL MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE CU MĂRIREA VOLUMULUI CIRCUITULUI MIC.

3.1. Momente generale

În cazul unei MCC cu mărirea volumului circuitului mic, pacientul sau părinții pot indica asupra scăderii toleranței la efort fizic, dispneei, patologiilor respiratorii frecvente, retardului ponderal. Simptoame pot fi pronunțate din primele zile ale vieții copilului în cazul unei comunicații hemodinamic importante sau pot apărea spre vârsta școlară sau chiar în adolescența. De menționat că:

- Cardialgii (dureri în hemitoracele stâng) nu prezintă un semn caracteristic al unei MCC (și deseori nici nu sunt cauzate de patologia însuși cordului).
- Cianoza nu este caracteristică pentru acest grup de pacienți cât ei sunt operabili; ea apare odată cu inversare direcției șuntării sângelui prin comunicare patologică, adică, în stadii finale, ireversibile ale procesului patologic.
- Cianoza triunghiului nazolabial nu este caracteristică pentru patologia cordului și în special pentru MCC.

Schematic, în fiecare MCC cu mărirea volumului circuitului mic inițial are loc șuntarea sângelui cu direcția stânga dreapta. Ea duce la hiperdebitul pulmonar (hipervolemie pulmonară permanentă), care provoacă un vasospasm cronic, urmat de vasoconstricție cronică și hipertrofie de media. Din cauza acestor modificări are loc mărirea vitezei circulației sangvine, circulația turbulentă și mărirea presiunii în artera pulmonară. La etapa următoare se dezvoltă leziunea endoteliului cu fibroza de intimă a arteriolelor pulmonare. La MCC cu șuntarea sângelui stânga-dreapta evoluează hipertensiunea arterială pulmonară (la cardiopatii cu congestia sângelui în sistemul venelor pulmonare, de exemplu, stenoza valvei mitrale atât congenitală cât și dobândită, apare

hipertensiunea pulmonară venoasă) [4, 5, 10, 19].

În aceste MCC în primul rând se dezvoltă schimbările hemodinamice în circuitul mic cauzate de hipervolemia. Acestea pot să decurgă latent, fără manifestări care ar putea să fie observate, cum ar fi: dereglările de circulaţie sangvină periferică, scăderea toleranţei la efort fizic; în acelaşi timp, se produc schimbări profunde şi progresive în sistemul cardiovascular.

Una din clasificările hipertensiunii pulmonare cauzate de patologia cardiacă, actuală până în prezent, este elaborată în clinica lui V.I. Burakovskii (Centrul ştiinţific de chirurgie cardio-vasculară, Moscova) şi este bazată pe datele cateterismului cardiac [26] (*tabelul 1*).

Tabelul 1. Clasificarea hipertensiunii pulmonare după V.I. Burakovskii (1989)

Stadiul HTP	Relaţia presiunea sistolică în artera pulmonară/presiunea arterială sistemică, %	Relaţia volumul jetului stânga-dreapta/volumul circuitului mic, %	Relaţia rezistenţa vasculară pulmonară periferică/rezistenţa vasculară sistemică periferică, %
Ia	<30	<30	<30
Ib	30	>30	30
IIa	≤70	50-60	30
IIIa	>70	>40	<60
IIIb	<100	<40	>60
IV	100	Dreapta-stânga	100

Până în prezent, hipertensiunea pulmonară rămâne determinanta cea mai importantă atât a morbidităţii şi mortalităţii perioperatorii, cât şi a supravieţuirii postoperatorii pe o perioadă de lungă durată [4, 5, 9, 10, 17, 22]. Când hipertensiunea pulmonară atinge un stadiu ireversibil (ceea ce poate surveni şi în primele luni de viaţă), pacientul devine inoperabil şi este sortit morţii pe parcursul unei perioade de timp relativ scurte. Acesta este finalul evoluţiei naturale a tuturor MCC hemodinamic semnificative din acest grup, care survine la toţi pacienţi în lipsa tratamentului chirurgical timpuriu. Termenii instalării hipertensiunii pulmonare ireversibile depinde de mărimea şi localizarea comunicaţiei patologice şi practic nu depinde de vârsta pacientului

Van Albada M.E. et al. menţionează că după clasificarea Evian-Veneţiană a hipertensiunii pulmonare (2003), hipertensiunea pulmonară asociată de MCC cu şuntarea sistemico-pulmonară a sângelui este numită hipertensiunea arterială pulmonară (HTAP) şi

propun ca pentru caracterizarea HTAP asociată de o MCC să fie indicate următoarele aspecte [22]:

1. Prezenţa şuntului sangvin patologic sistemico-pulmonar;
2. Nivelul de localizare a şuntului: pretricuspidian sau posttricuspidian;
3. Direcţia jetului sangvin;
4. Dimensiunile defectului, volumul jetului sangvin;
5. Corecţia chirurgicală efectuată, care anume şi la ce vârstă;
6. Anomaliile cardiace asociate;
7. Anomaliile extracardiace asociate.

3.2. Defect septal atrial

În defectul septal atrial (DSA) şuntarea sângelui se efectuează la etajul atrial prin o comunicare anormală între cele două atrii (cu direcţia AS→AD→VD→AP). Aceasta MCC este una cea mai frecvent întâlnită la adulţi. Formele anatomice ale DSA pot fi împărţite în 2 grupuri [1, 9, 19]:

1) DSA de tip „ostium secundum", care sunt situate în partea centrală sau superioară a SIA, în regiunea fosei ovale sau mai aproape de orificiul venei cave superioare.
2) DSA de tip „ostium primum", care se localizează în partea inferioară a SIA şi marginea lor inferioară este formată de crista care separă valva atrioventriculară stângă de cea dreaptă. Acest tip de DSA este aproape totdeauna însoţit de o anomalie a valvei mitrale.

Mărimea defectelor variază de la câţiva milimetri până la lipsa aproape completă a septului. Dimensiunile însuşi defectului apreciate ecografic nu prezintă, însă, un factor decisiv pentru aprecierea tacticii de tratament, deoarece pot fi atât supra- cât şi subestimate. Un DSA hemodinamic semnificativ duce la mărirea cavităţilor drepte ale cordului (atriul drept, ventriculul drept, artera pulmonară) şi a presiunii sistolice în cavităţile drepte. Aceşti sunt indicii mult mai obiectivi decât mărimea defectului apreciată ecografic.

Dilatarea cavităţilor stângi ale cordului în cazul unui DSA izolat nu are loc; din contra, dacă defectul este mare şi cavităţile drepte sunt dilatate considerabil, dimensiunile VS pot fi la limita inferioară a normei. Hipertensiunea pulmonară în cazul DSA se dezvoltă mai lent şi, de regulă, nu atinge valori critice la pacienţii în vârstă de până la 20 de ani. La

maturi, însă, se dezvoltă hipertensiunea pulmonară cu schimbări severe ale patului arterial pulmonar.

Aşa dar, pentru diagnosticul ECOCG corect al DSA sunt importante următoarele aspecte:

- Dimensiunile AD, VD, AP şi presiunile în cavitățile drepte ale cordului prezintă aspectele de bază în depistarea DSA.
- În cazul unui DSA de dimensiuni mari (≥12-15 mm), diagnosticul ECOCG de obicei nu prezintă dificultăți *(figura 1)*. Defectele de dimensiuni mai mici, în special ≤10 mm, nu sunt uşor de vizualizat. În această situație mărirea dimensiunilor AD şi/sau VD şi mărirea presiunii în cavitățile drepte ale cordului ne orientează spre direcția de căutare.
- Vizualizarea defectelor mici situate central este mai reuşită din secțiunea subcostală *(figura 2)*. DSA cu localizarea în partea inferioară a SIA se depistează mai bine din secțiunea parasternală transversală. *(figura 3)*.
- Un punct aparte prezintă DSA „ostium secundum" de tip „sinus venosus superior". Aceste defecte se localizează în partea superioară a SIA şi de regulă sunt asociate cu drenarea anormală a unei sau ambelor vene pulmonare drepte. Depistând o dilatare considerabilă a cavităților drepte ale cordului şi mărirea presiunii în cavitățile drepte, vizualizarea defectului propriu-zis este foarte dificilă. Ea poate fi mai reuşită din secțiunea parasternală transversală sau din secțiunea subcostală.
- Pe de altă parte, artefacte de vizualizare în regiunea foramen ovale pot duce la diagnosticul eronat fals pozitiv al DSA. Aspectele indicate mai sus vor facilita stabilirea diagnosticului corect.

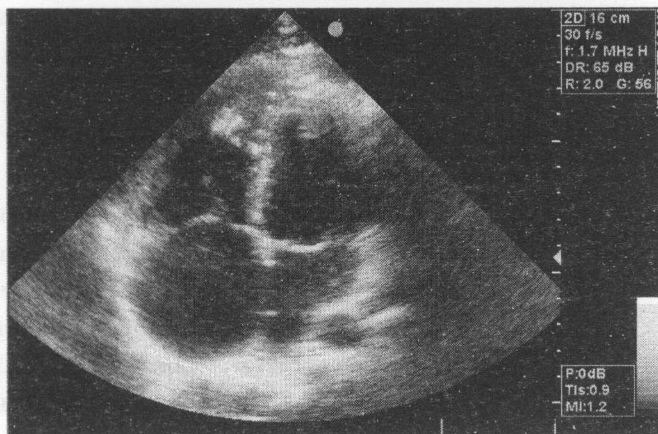


Figura 1. Defect septal atrial „ostium secundum". Secțiunea apicală 4 camene. Dilatarea cavităților drepte ale cordului. Discontinuitatea SIA.

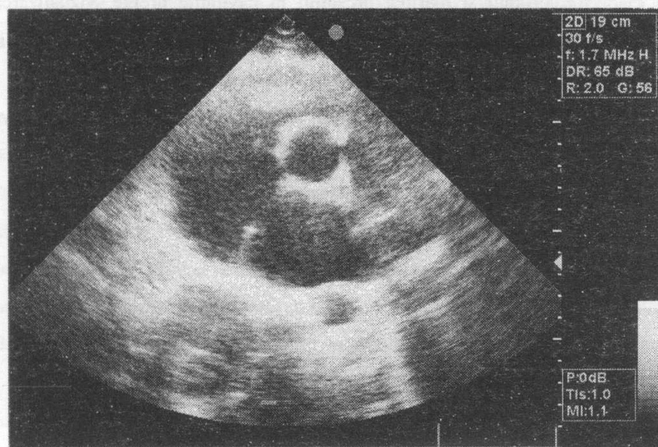


Figura 2. Defect septal atrial „ostium secundum" inferior. Secțiunea parasternală transversală.

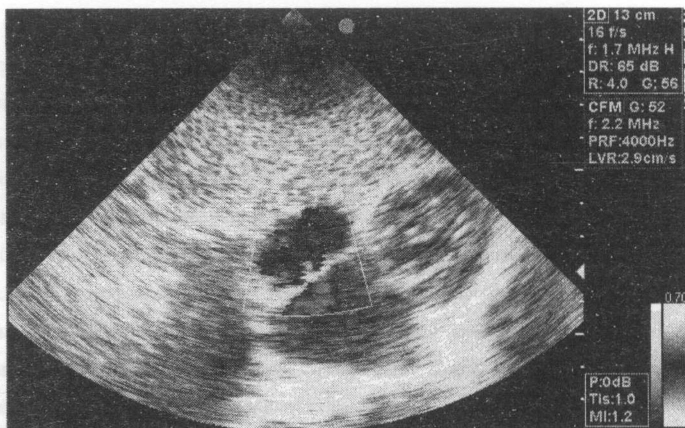


Figura 3. Foramen ovale patent. Secţiunea subcostală, confirmare prin Doppler color.

În afara de returul venos pulmonar parţial aberant menţionat mai sus, putem întâlni şi alte variante ale returului venos pulmonar aberant:

- Returul aberant a unei din vene pulmonare, izolat (fără DSA concomitent), care este foarte dificil de depistat. Malformaţia duce la o mărire foarte nesemnificativă a dimensiunilor şi a presiunii în cavităţile drepte şi este descoperită mai frecvent la adolescenţi şi adulţi. Confirmare definitivă a acestei patologi se face prin cateterism cardiac.
- Returul venos pulmonar total aberant este, din contra, varianta cea mai gravă a acestei patologii. Venele pulmonare se unesc într-un colector care se poate drena sau în vena cava superioară, sau în vena cava inferioară, sau direct în AD, în sinus coronarian (mai rar). Practic tot volumul sangvin venos pulmonar este întors în atriul drept. MCC nu este compatibilă cu viaţă dacă nu există un DSA concomitent care în acesta situaţie prezintă unica cale prin care sângele oxigenat poarte nimeri în circuitul mare. Trebuie de ţinut minte că:
    - Durata vieţii unui copil cu retur venos pulmonar total aberant în lipsa tratamentului chirurgical de regulă nu depăşeşte 6 luni (iar intervenţie chirurgicală timpurie duce la o vindecare completă!)

- Starea generală a copilului suferind de aceasta MCC este gravă practic din primele zile, copilul manifestă insuficiența cardiacă, dispnee la eforturi minimale, patologii respiratorii concomitente severe.
- Primul semn ECOCG care face să gândim la returul venos pulmonar total aberant este dilatarea considerabilă a cavităților drepte, pe când cele stângi se prezintă la limita inferioară a normei sau chiar hipoplazice.
- Pe acest fondal depistăm (uneori cu greu) un DSA relativ mic, cu jet sangvin dreapta-stânga.
- Uneori, din secțiunea apicală 4 camere sau subcostală, putem vizualiza însuși colector care este situat lângă AS (pe „acoperișul" acestuia), delimitat de AS, care este de regulă micșorat în dimensiuni *(figura 4)*. Dacă reușim să-l vizualizăm, căutăm prezența sau absența stenozei la nivelul drenajului venos pulmonar care poate să creeze probleme pentru corecție chirurgicală.
- Presiunea sistolică în cavitățile drepte este practic izosistemică.

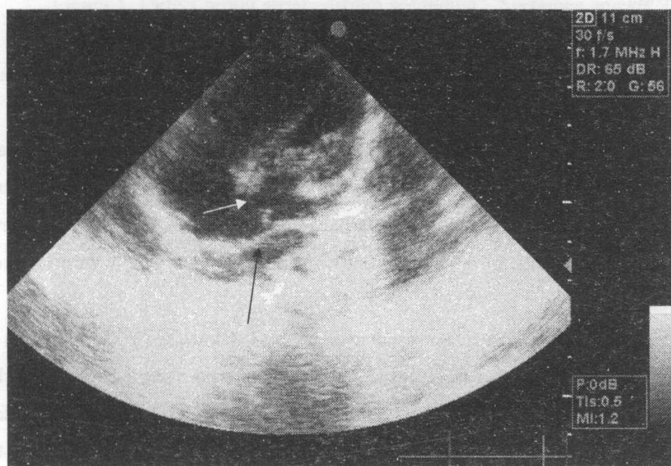


Figura 4. Vene pulmonare total aberante. Secțiunea apicală 4 camere oblică. Colector venelor pulmonare situat „deasupra" atriului stâng (săgeata neagră). DSA (săgeata albă).

3.3. *Defectul septal ventricular*

Defectul septal ventricular (DSV) este cea mai frecvent întâlnită malformație cardiacă congenitală cu mărirea volumului circuitului mic și a doua după frecvență din gama vastă a MCC (aproximativ 1/5 din totalul lor), după valva aortică bicuspidă [1, 8, 15]. Este vorba despre DSV atunci când după termenul de 17 săptămâni de sarcină există un defect de țesut în orice porțiune a SIV. Defectele septale ventriculare pot fi unice sau multiple, cu localizare în partea musculară a SIV sau în partea membranoasă, în septul inlet sau outlet, sau pot prezenta o combinare de localizări [1, 5, 16].

Importanța hemodinamică a DSV este determinată de 2 factori principali: dimensiunile defectului și starea rezistenței vasculare pulmonare (există sau nu protecția plămânilor, adică, există sau nu stenoza arterei pulmonare). În lipsa stenozei de arteră pulmonară (DSV izolat) evoluează rapid hipervolemia în circuitul mic, urmată de hipertensiunea pulmonară, care tocmai determină clinica maladiei și prognosticul nefavorabil în caz de evoluție spontană fără tratament chirurgical oportun. În cazul unui DSV de dimensiuni mari, schimbările ireversibile ale circuitului mic se produc foarte rapid, iar spre vârsta de un an copilul poate fi deja inoperabil [5, 9, 10, 19]. Autorii [1, 4, 9, 19] disting 3 tipuri anatomice ale DSV: perimembranoase, musculare și subarteriale (supracristale), cazurile cel mai rar întâlnite. DSV cu dimensiuni $\leq$ 4 mm se consideră mici, 4-7 mm – medii și $\geq$ 7 mm – mari [1, 9, 19].

Auscultativ la pacienții cu DSV:

- În caz de hipertensiune pulmonară nepronunțată sau absența ei se depistează un suflu sistolic intensiv (4/6 – 5/6) cu intensitatea maximală în spațiul III-IV parasternal stâng care iradiază în toate punctele în cazul unui DSV perimembranos, și cu punctul intensității maximale mai inferior și cu o iradiere mai limitată în cazul unui DSV muscular.
- În cazul micșorării dimensiunilor defectului (închiderea spontană, situația care nu este frecventă), se micșorează în primul rând aria iradierii suflului, intensitatea lui rămânând aceeași sau poate fi ușor diminuată.
- La pacienții cu DSV cu dimensiuni foarte mici ($\leq$2 mm), în special cu localizare în SIV muscular, suflul poate să nu fie auzit, defectul fiind o „descoperire" ecocardiografică întâmplătorie. Acești pacienți sunt practic sănătoși deoarece defecte atât de mici nu au nici un efect asupra hemodinamicii, nici nu contribuie la dezvoltarea endocarditei infecțioase.

- În cazul dezvoltării hipertensiunii pulmonare avansate intensitatea suflului se micşorează, dar de regulă pe fondalul dinamicii negative a stării pacientului (creşte dispnee şi fatigabilitate la efort). Paralel apar şi alte semne ale hipertensiunii pulmonare: clinice (proeminenţa hemitoracelui stâng, „şocul cardiac" lărgit), auscultative (accentuarea zgomotului II la artera pulmonară), ECG (semne de hipertrofia părţilor drepte), radiologice.

Examenul ecocardiografic relevă următoarele particularităţi:

- atriul şi/sau ventriculul stâng sunt dilatate, ceea ce poate indica asupra cardiopatiei care conduce la dilatarea cavităţilor stângi ale cordului (DSV, CAP, valvulopatie mitrală sau aortică, cardiomiopatie dilatativă, miocardită);
- artera pulmonară este de dimensiuni normale sau dilatată, jetul sangvin prin valva AP este laminar sau puţin turbulent, uneori pot fi prezente schimbări fibroase uşoare ale valvei, dar cu GP maximal VD-AP în limitele normei (< 10 mm Hg) sau puţin mărit (maximal până la 20-25 mm Hg);
- cavităţile drepte ale cordului sunt de dimensiuni normale *(figura 8)*.

În continuare examinăm SIV. Dacă depistăm o discontinuitate a septului, pentru a confirma prezenţa unui DSV, este necesar să constatăm prezenţa jetului sangvin prin defect cu ajutorul metodei Doppler pulsatil, continuu şi color *(figurile 5, 6, 8)*. Depistarea ecocardiografică a unui DSV mare de obicei nu prezintă dificultăţi *(figura 7)*.

DSV de dimensiuni medii necesită o analiză detaliată din toate incidenţele care permit vizualizarea lui. Măsurarea minuţioasă a dimensiunilor cavităţilor cordului în corelarea cu datele antropometrice este extrem de importantă în acest caz, indicii obţinuţi sunt cei decisivi pentru aprecierea tacticii de tratament.

Depistarea DSV de dimensiuni mici, în special a celor cu localizarea în regiunea SIV muscular, poate fi foarte dificilă. În acest caz, avem un tablou auscultativ clasic al unui DSV, ceea ce indică asupra direcţiei de căutare. Secţiunea parasternală transversală poate fi cea mai informativă în depistarea şi evaluarea defectelor SIV muscular mediu, iar cea apicală 4 camere – în cazul DSV apicale. Mărirea presiunii în cavităţile drepte ale cordului de asemenea impune stabilirea cauzei care o determină.

În cazul unui DSV de dimensiuni mici, în special localizat în partea musculară a SIV, volumul jetului prin defect este nesemnificativ şi nu provoacă dereglări hemodinamice. La pacienţi cu astfel de MCC, în lipsa altor cardiopatii, dimensiunile cavităţilor cordului şi presiunea în cavităţile drepte rămân în limitele normei *(figura 8)*.

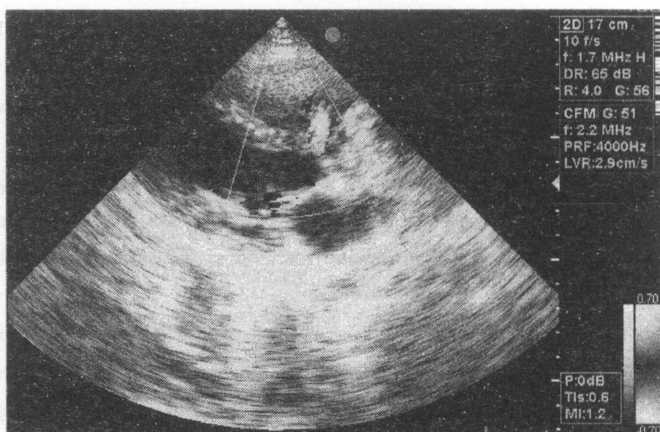


Figura 5. DSV perimembranos. Confirmarea prezenței defectului prin Doppler color.

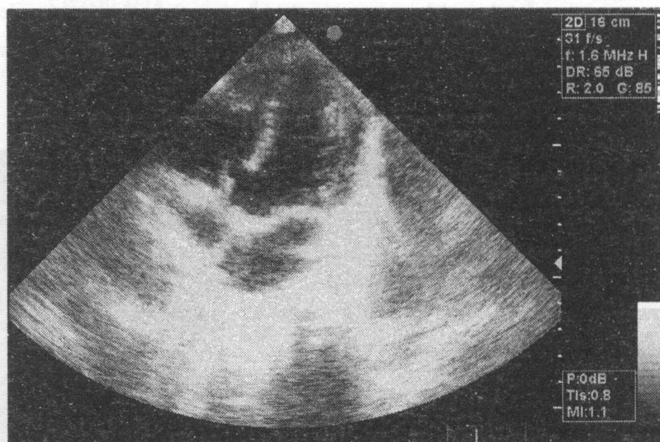


Figura 6. DSV muscular superior. Secțiunea apicală 4 camere.

În contextul studiului efectuat, considerăm necesară evidențierea următoarelor aspecte importante în diagnosticul ECOCG al DSV:

- dacă depistăm un DSV, este necesar să prezentăm în raportul ECOCG caracteristica detaliată a acestuia: localizarea, dimensiunile, direcția, volumul şi gradientul presional maximal al jetului sangvin prin defect;
- calculăm minuțios presiunea în cavitățile drepte ale cordului cu ajutorul uneia din cele trei metode posibile (utilizând gradientul regurgitant prin valva tricuspidă, sau pulmonară, sau gradientul jetului prin defect) şi indicăm rezultatul în raportul investigației, folosind date numerice (mm Hg);
- un DSV perimembranos necesită o atenție deosebită în cazul localizării lui sub valva Ao sau tricuspidă, care poate masca dimensiunile reale ale defectului. Dilatarea cavităților stângi ale cordului şi mărirea presiunii în cavitățile drepte indică asupra prezenței unui DSV hemodinamic important chiar în cazul în care dimensiunile lui măsurate ecocardiografic par să fie mici. În astfel de cazuri se indică tratament chirurgical;
- în cazul unui DSV perimembranos subaortic cu insuficiența valvei aortice provocată de prolabarea cuspei valvei Ao prin defect, uneori este necesar să efectuăm diagnosticul diferencial cu ruptura aneurismului sinusului Valsalva în VD.

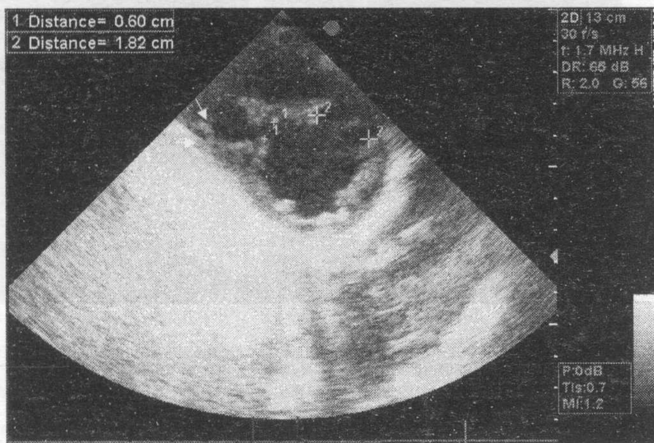


Figura 7. 2 DSV musculare medii de dimensiuni mari. Secțiunea parasternală transversală.

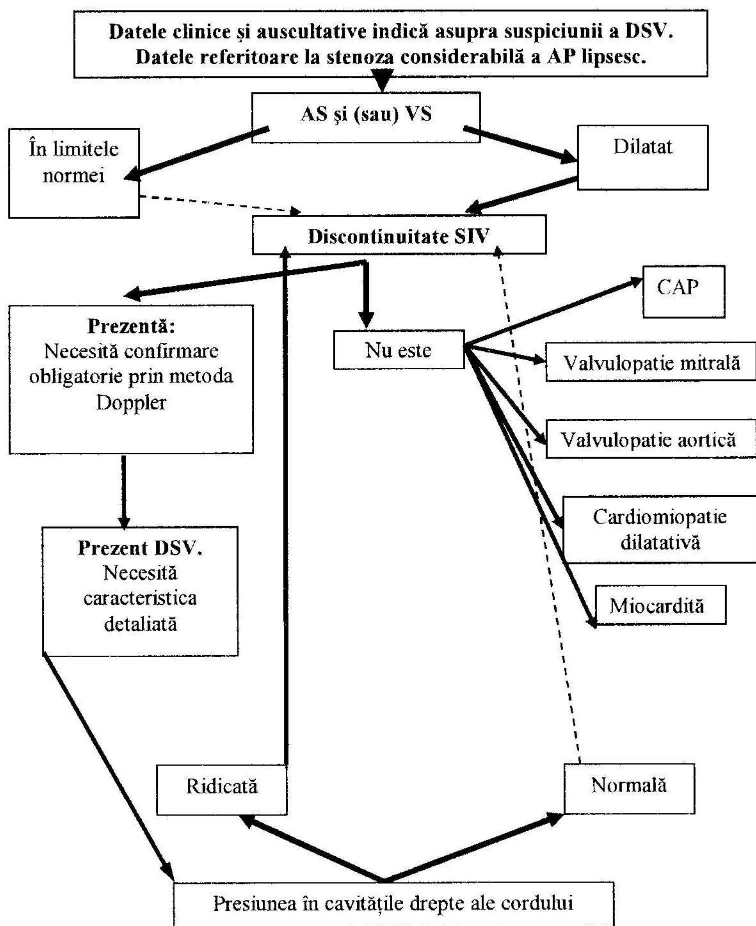


Figura 8. Algoritmul diagnosticului ecocardiografic în caz de suspiciune de DSV.

Notă: liniile punctate indică asupra faptului că, chiar în cazul dimensiunilor normale ale cavităţilor stângi ale cordului şi presiunilor normale în cavităţile drepte, dacă avem datele auscultative corespunzătoare, este posibilă existenţa unor DSV mici fără repercusiuni hemodinamice.

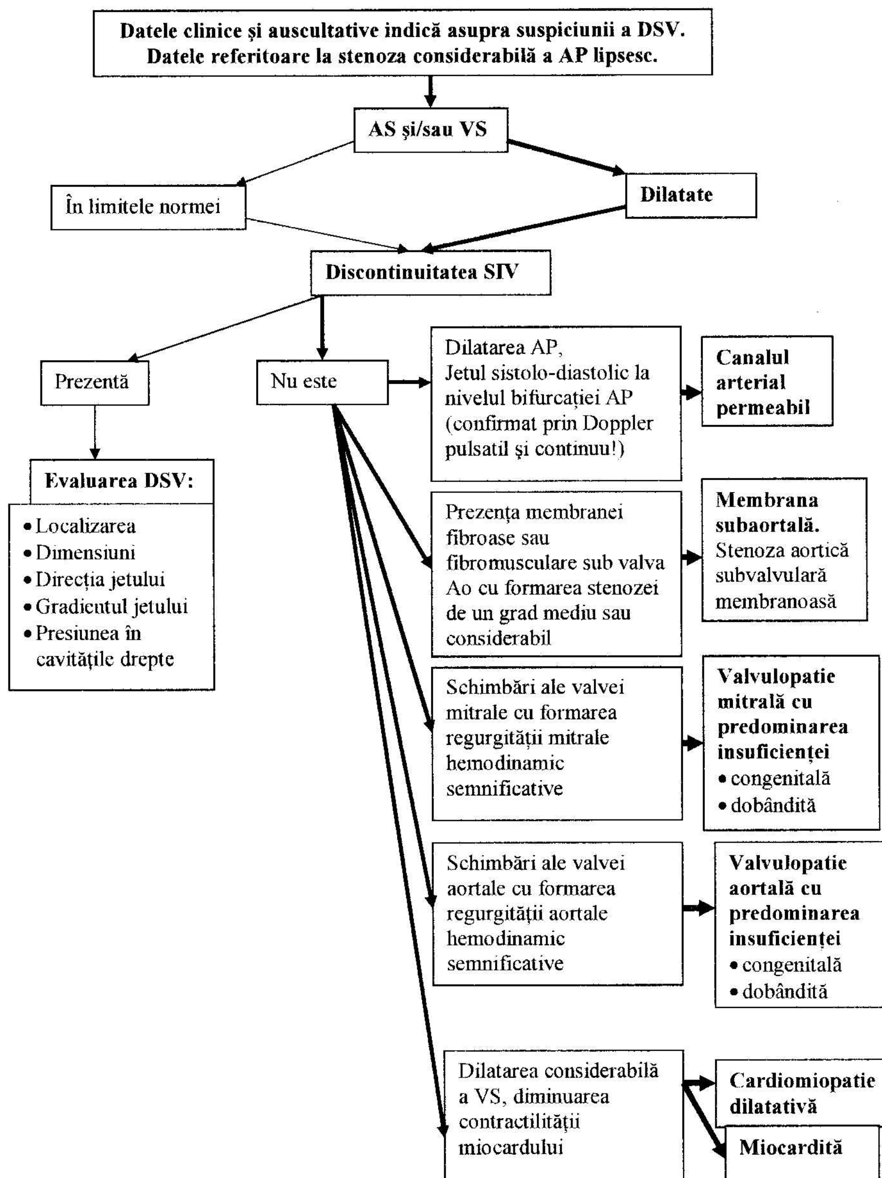


Figura 9. Algoritmul diagnosticului ecocardiografic în caz de dilatare a cavităţilor stângi ale cordului.

De menționat că tabloul auscultativ în caz de membrana subaortală cu formarea stenozei subaortice de grad mediu şi considerabil poate fi asemănător cu cel în cazul unui DSV muscular superior sau mediu, ceea ce dictează necesitatea diagnosticului diferencial. De regulă, investigație ECOCG permite efectuarea acestei diferencieri fără dificultăți *(figura 10)*.

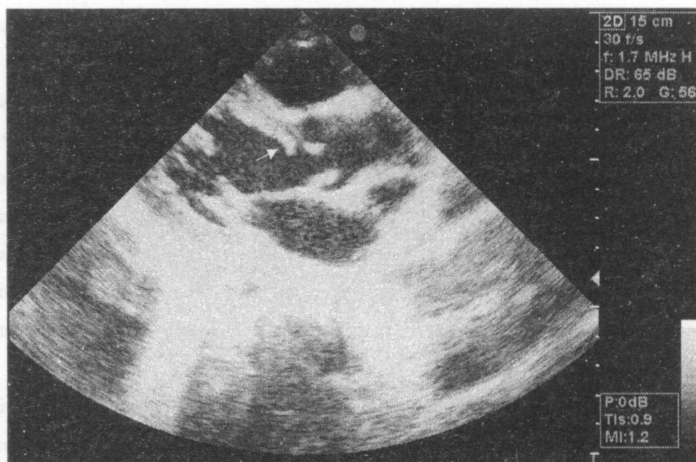


Figura 10. Membrana subaortală (săgeata). Secțiunea parasternală longitudinală.

3.4. Canalul arterial permeabil (CAP)

Canalul arterial permeabil, sau ductul Botal, reprezintă o comunicație patologică la etajul vaselor mari. Aceasta este o comunicație fetală păstrată după naştere şi constituie circa 10% din cazurile MCC [1, 9, 19]. CAP reprezintă o comunicare între aorta şi artera pulmonară.

Inițial, şuntarea sângelui, după diferența de presiune, are direcția AO→AP→AS→VS. Debitul sangvin prin canal este direct proporțional calibrului acestuia; în caz de un calibru mare, hipertensiunea pulmonară avansată se instalează foarte rapid, în primii ani de viață. Corespunzător, primul semn ECOCG al unui CAP hemodinamic semnificativ este dilatarea arterei pulmonare, urmată, în lipsa tratamentului chirurgical, de dilatarea cavităților stângi ale cordului simultan cu creşterea treptată a presiunii în cavitățile drepte.

Auscultativ, inițial se aude un suflu sistolo-diastolic intensiv cu punctul maximal la AP. La aceasta etapă, CAP trebuie diferenciat de alte MCC (mult mai rar întâlnite dar cu

tabloul clinic şi auscultativ asemănător, care tot duc la dezvoltarea hipertensiunii pulmonare):

- ruptura aneurismului sinusului Valsalva în VD.
- fistule coronariene (în acest caz punctul intensităţii maximale a suflului este situat mai jos).

Tabloul auscultativ nu este clasic în toate cazurile cazuri de CAP. În loc de suflu sistolo-diatolic tipic, „continuu", putem depista:

- Un suflu sistolo-diastolic de o intensitate foarte slabă sau doar un suflu sistolic, destul de scurt, la baza cordului la pacienţii cu CAP cu hipertensiunea pulmonară uşoară sau moderată. Particularităţi auscultative sunt, posibil, legate de traiectul ductului şi nu corelează cu modificările hemodinamice cauzate de MCC. Un CAP izolat, odată depistat, necesită închidere şi în lipsa acesteia va evalua spre dezvoltarea hipertensiunii pulmonare şi va supune pacientul unui risc permanent de endocardita infecţioasă.
- În caz de hipertensiune pulmonară avansată vom avea tabloul clinic şi auscultativ tipic pentru o MCC cu HTP avansată (vezi DSV), şi anume, putem auzi accentul zgomotului II la AP însoţit sau nu de un suflu sistolic scurt ($\approx 2/6$).

CAP trebuie căutat sistematic la fiecare pacient investigat ECOCG, independent de prezenţa altor MCC.

În afară de cele expuse mai sus, trebuie menţionate următoarele:

- Depistarea ductului propriu-zis se face din secţiunea parasternală transversală şi, dacă vizualizarea permite, este mai reuşită în poziţia pacientului în decubit dorsal decât în cel lateral. De asemenea, ductul poate fi depistat din secţiunea suprasternală.
- Depistarea CAP cu ajutorul metodei Doppler-color necesită confirmarea obligatorie prin Doppler pulsatil şi continuu *(figura 11, 12)*. În caz contrar, jeturi turbulente în lumenul trunchiului AP, cauzate de dilatarea lui sau de o uşoară stenoza valvulară sau a ramurilor periferice, (mai frecvent întâlnită la copiii în primele 6 luni de viaţă) pot deveni sursa unui diagnostic fals pozitiv de CAP. Prin urmare, apare perspectiva unei intervenţii chirurgicale la cord pentru un copil care nu o necesită!

- Prezența jetului sangvin cu direcția AO→AP permite calcularea presiunii sistolice în AP după gradientul acestui jet, cunoscând presiunea sistolică sistemică.
- Inițial, jetul patologic AO→AP este sistolo-diastolic. Odată cu creșterea presiunii în AP, el devine doar sistolic. În caz de hipertensiune pulmonară izosistemică (fie cauzată de însuși CAP, fie de o altă MCC concomitentă), examenul ecografic poate să nu confirme prezența sau absența ductului.

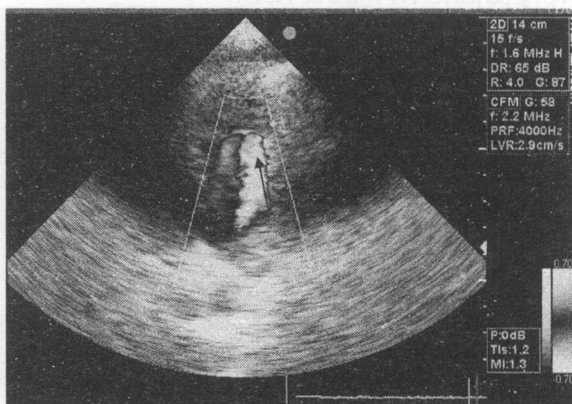


Figura 11. CAP. Secțiunea parasternală transversală. Doppler-color. Jet AP→Ao în lumenul trunchiului AP.

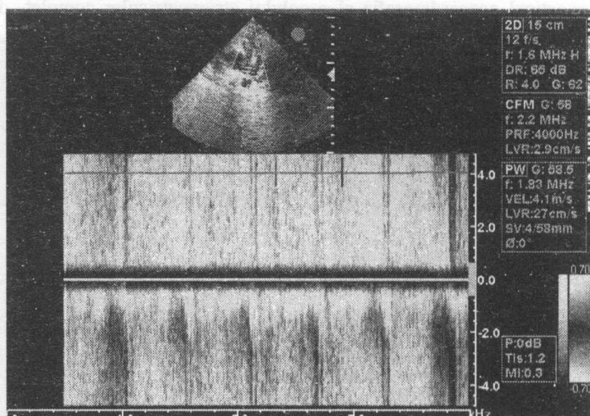


Figura 12. CAP. Secțiunea parasternală transversală. Jet sistolo-diastolic AP→Ao în lumenul trunchiului AP. Doppler-color, confirmarea prin Doppler pulsatil

. Comunicările intersistemice patologice menționate mai sus pot fi izolate sau în diferite asocieri reciproce.

3.5. *Canalul atrioventricular*

Canalul atrioventricular prezintă o MCC complexă, care se formează datorită unei tulburări în dezvoltarea bureleților endocardici. Se evidențiază canalul atrioventricular complet (CAVC) și parțial (CAVP) *(figurile 13, 14)*.

CAVC include:

- DSA „ostium primum";
- DSV posterior, de admisie;
- Anomalia valvelor atrioventriculare, mai frecvent, „cleft" total al valvei mitrale anterioare și hipoplazia valvei septale a VT; poate fi valva AV comună.

CAVP, de regulă, include:

- DSA „ostium primum";
- Valvulopatie mitrală, de obicei, „cleft" al valvei mitrale anterioare.

CAVC, cu rare excepții, face parte din sindromul polimalformativ în cadrul trisomiei 21 (maladia Daun). MCC duce la instalarea precoce a HTAP ireversibile (către vârsta de un an).

Diagnosticul ecocardiografic al canalului atrioventricular complet, de obicei, nu prezintă dificultăți. De menționat următoarele aspecte:

- Evaluarea minuțioasă a ventriculului stâng. Dimensiunile VS la limita inferioară a normei sau chiar hipoplazia acestuia prezintă un semn al prognosticului negativ în cazul corecției radicale a acestei MCC.
- Evaluarea DSV (stabilirea părții interventriculare în diametrul total al comunicației atrioventriculare). DSV de dimensiuni mari contribuie la instalarea precoce a HTAP severe care poate fi ireversibilă spre vârsta de un an și dictează necesitatea unei intervenții chirurgicale paliative în primele luni ale vieții; în schimb, îngustarea arterei pulmonare (intervenția paliativă) în cazul DSV mare va fi eficientă.
- În cazul CAVC, aprecierea presiunii sistolice în VD nu va fi veridică. Pentru a evalua gradul hipertensiunii pulmonare este necesar să calculăm

presiunea medie în artera pulmonară folosind gradientul de regurgitare prin valva arterei pulmonare.

În cazul CAVP, de obicei, prima patologie depistată este DSA de tip „ostium primum". Evidențierea unui astfel de defect trebuie să impună automat o analiză minuțioasă a valvei mitrale.

Un caz aparte, mai rar întâlnit, prezintă așa-numitul *canal atrioventricular oblic*, care prezintă o comunicare patologică VS→AD.

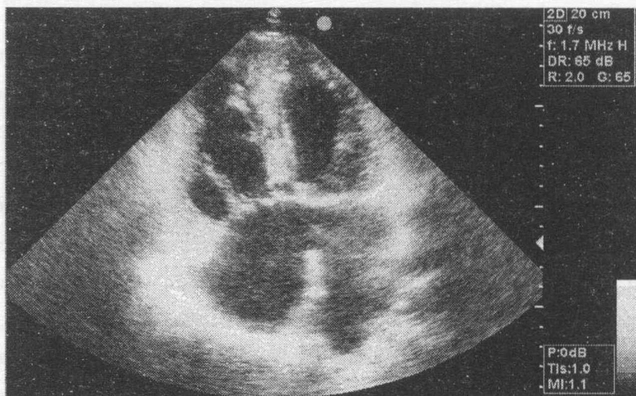


Figura 13. Canalul atrioventricular parțial. DSA "ostium primum", secțiunea apicală 4 camere.

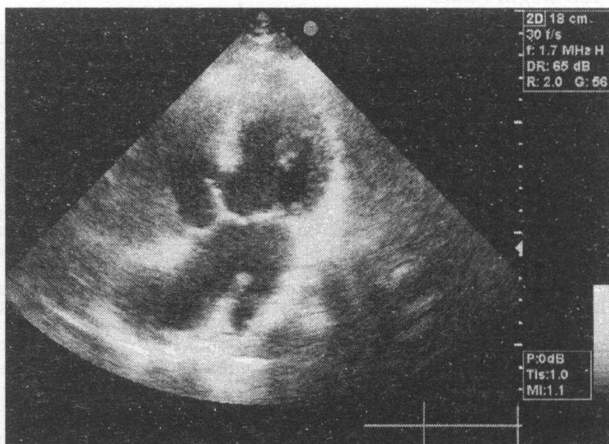


Figura 14. Canalul atrioventricular complet, secțiunea apicală 4 camere.

4. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC DIFERENCIAL AL MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE CU MICȘORAREA VOLUMULUI CIRCUITULUI MIC.

4.1. Stenoza de artera pulmonară

Stenoza de arteră pulmonară poate fi izolată sau poate fi una din mai multe anomalii în cadrul unei MCC complicate. În această ultimă situație ea reprezintă un semn diferențial în clasificarea unei MCC ca fiind una cu mărirea sau cu micșorarea volumului circuitului mic. Raportul investigației ECOCG trebuie să releve caracteristica tractului de ejecție a ventriculului drept (TEVD) (prezența, gradul și extindere a hipertrofiei infundibulului) și a arterei pulmonare la toate nivelurile: dimensiunile inelului, caracteristica valvei, dimensiunile trunchiului și ale ramurilor principale, caracteristica bifurcației, prezența comunicațiilor patologice (CAP, arterele colaterale). Despre stenoza de AP nu se vorbește dacă GP max. VD-AP nu depășește 10 mm Hg. Stenoza AP nepronunțată (GP max. 10-25 mm Hg), depistată la un pacient cu DSV sau DSA, poate fi relativă, cauzată de hiperdebit sangvin. În astfel de caz putem vorbi de o MCC cu mărirea volumului circuitului mic. În fiecare caz când depistăm o stenoza de AP, în primul rând este necesar să ne asigurăm că gradul stenozei a fost apreciat corect.

4.2. Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot este o formă complexă de MCC care include 4 componente coexistente [1, 3, 9, 19] *(figura 15)* :

1) DSV subaortic, de obicei nerestrictiv;
2) stenoza arterei pulmonare infundibulară ± valvulară (sau atrezia de valvă);
3) dextrapoziția aortei;
4) hipertrofia ventriculului drept (nu este prezentă la nou născut, se dezvoltă pe parcursul vieții).

Atât în cazul tetralogiei Fallot, cât și în cazul unui DSV cu stenoză de arteră pulmonară, examenul ecocardiografic relevă prezența unui DSV subaortic. Conduita de mai departe a medicului ecocardiografist este prezentată în *figura 16*.

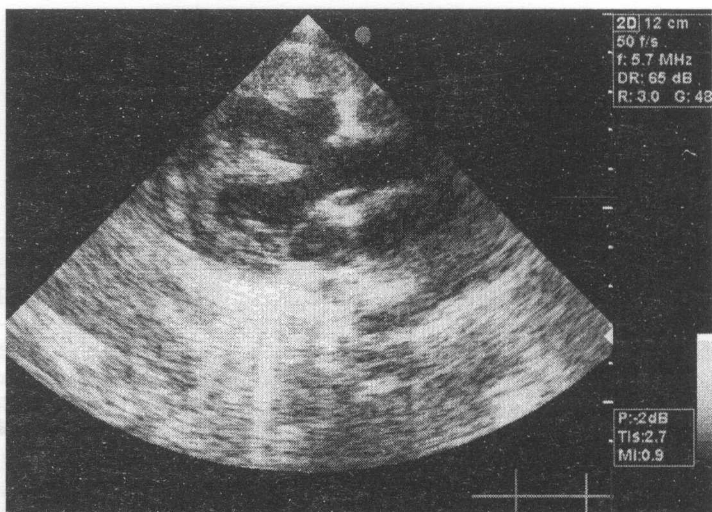


Figura 15. Tetralogia Fallot, secţiunea parasternală longitudinală. DSV subaortic mare, aorta „călare" pe SIV cu dextrapoziţia şi hipertrofia VD.

Abordarea sistemică a problemei permite, prin examinarea ecocardiografică, să ne asigurăm dacă ventriculul drept, regiunea lui infundibulară, tractul de ejecţie, valva AP, joncţiunea sinotubulară, trunchiul şi ramurile AP sunt dezvoltate pe deplin la fiecare pacient cu TF. În acest scop trebuie să ne folosim metodic de analiza segmentară şi să studiem cordul şi vasele magistrale din toate secţiunile ECOCG existente (parasternală, apicală, suprasternală, subxifoidiană).

Stenoza de arteră pulmonară la pacienţii cu tetralogia Fallot este totdeauna considerabilă. Dacă depistăm o stenoză de AP nepronunţată la un pacient cu DSV subaortic mare şi dextrapoziţia aortei, este vorba de o MCC cu mărirea volumului circuitului mic, care conduce foarte rapid la evoluţia hipertensiunii pulmonare spre un stadiu ireversibil. Tactica de tratament în aceste cazuri este absolut diferită.

Stenoza adiţională se poate plasa şi la nivelul ramurilor AP, care pot fi hipoplazice, uneori considerabil.

De asemenea, pot exista surse adiţionale ale circulaţiei sangvine pulmonare, cum sunt arterele colaterale sau ductul arterial permeabil.

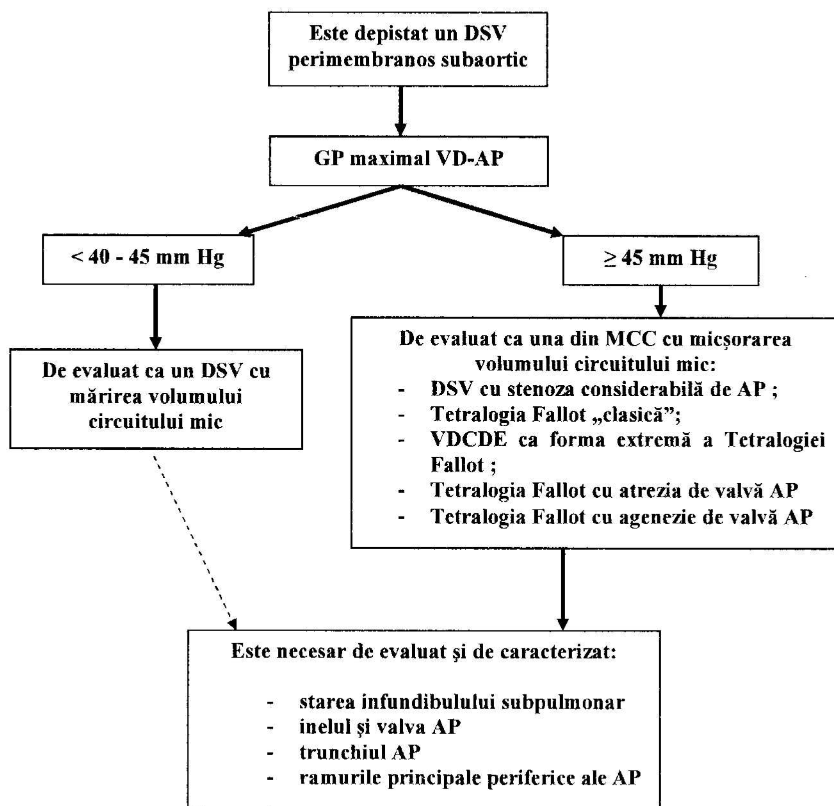


Figura 16. Conduita medicului ecocardiografist în caz de depistare a unui DSV subaortic.

Algoritmul diagnosticului ECOCG în caz de suspiciune la TF sau DSV cu stenoza considerabilă de artera pulmonară este prezentat în *figură 17.*

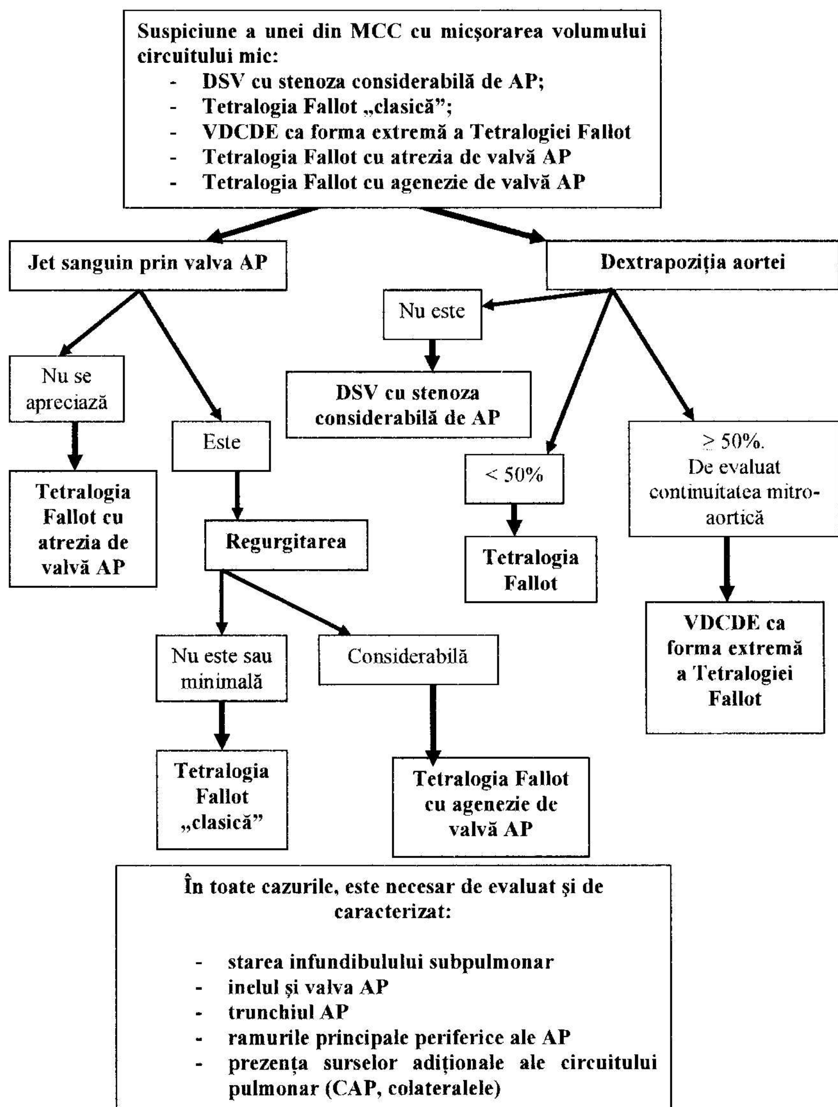


Figura17. Algoritmul diagnosticului ecocardiografic în caz de suspiciune a Tetralogiei Fallot

Examenul ecocardiografic relevă: prezența unui DSV subaortic; aorta „călare" pe SIV, dextrapoziționată; relația spațială normală a vaselor magistrale; hipertrofia VD (care poate fi minimală la nou-născuți), stenoza considerabilă de arteră pulmonară.

Deplasarea aortei spre VD cu ≥ 50% poate indica asupra unei variante de VDCDE cu DSV, stenoza AP considerabilă și relația spațială normală a vaselor magistrale („forma extremă a tetralogiei Fallot"). Diagnosticul diferențial al acestor malformații continuă să provoace uneori discuții aprinse între specialiștii în domeniu. Deplasarea completă a aortei spre VD, lipsa de continuitate mitro-aortică, prezența conusului subaortic indică asupra VDCDE (*figura 17*).

În caz de atrezie de valvă AP, jetul sangvin prin valvă nu se constată, dar putem vizualiza trunchiul și ramurile arterei pulmonare, de regulă, hipoplaziate, care de obicei se alimentează retrograd prin CAP sau arterele colaterale.

În caz de agenezie de valvă AP, cu ajutorul metodei Doppler ECOCG depistăm semne de stenoză considerabilă la nivelul valvei, însă valva însăși este rudimentară, se vizualizează dificil, stenoza este însoțită de regurgitarea considerabilă a AP. La acești pacienți inelul arterei pulmonare poate fi normal sau hipoplazic, trunchiul și ramurile (îndeosebi) sunt dilatate, uneori aneurismatic (*figura 17*).

Prezența hipoplaziei VS și/sau hipoplaziei ramurilor periferice ale AP dictează necesitatea corecției chirurgicale pe etape, prima etapă fiind aplicarea anastomozei sistemico-pulmonare.

5. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC DIFERENCIAL ÎN CAZUL MCC CU CRICUITUL MIC NESCHIMBAT SAU PUȚIN SCHIMBAT

Acest grup include preponderent valvulopatii congenitale izolate: mitrală, aortală, tricuspidiană (cu excepție celei de AP). Raportul ecocardiografic trebuie să releve următoarele aspecte *(tabelul 2, figure 18, 19, 20)*:

Tabelul 2.

Evaluarea ecocardiografică a valvulopatiilor

Structura anatomică	Momente importante de evaluat
Inelul fibros	Diametrul inelului fibros şi comparaţia lui cu nomogramă
Cuspele	• Numărul de cuspe (în special în valva aortică bicuspidă) • Localizarea (în special în anomalia Ebştein) Structura (neschimbate, fibrozate, îngroşate, vegetaţii, perforării etc.) • Deschiderea
Structurile subvalvulare	• Tractul de ejecţie a VS • Infundibulul AP • Structurile subvalvulare mitrale: - cordaje - Muşchii pilieri
Structurile supravalvulare	Caracteristica aortei ascendente Caracteristica trunchiului şi a ramurilor AP
Modificările cavităţilor cordului cauzate de valvulopatie	• Hipertrofia • Dilatarea
Patologiile asociate, în special prezenţa obstrucţiei jetului sangvin la alt nivel (ex. stenoza mitrală congenitală la un pacient cu coartctaţie aortică)	
De asemenea: Modificările hemodinamice	• Gradientul presional patologic şi nivelul lui (valvular, subvalvular, supravalvular) • Prezenţa, gradul de regurgitare şi caracteristica jetului regurgitant la necesitate

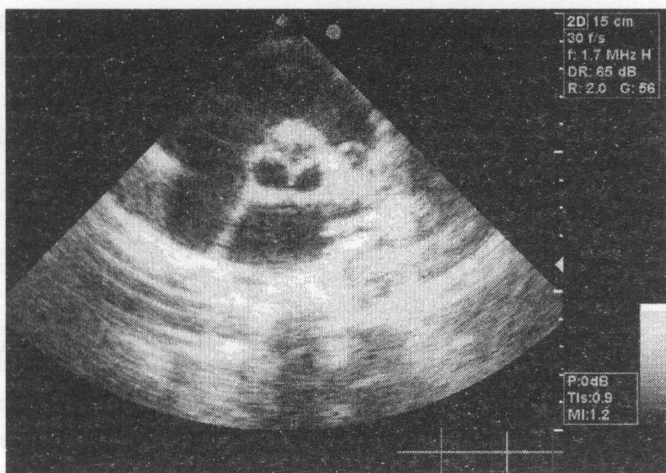


Figura 18. Valva aortică tricuspidă (închisă), secţiunea parasternală ltransversală.

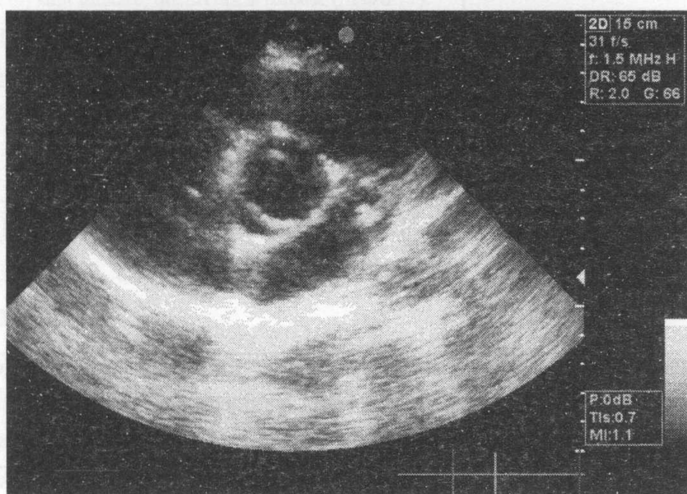


Figura 19. Valva aortică bicuspidă (deschisă), secţiunea parasternală ltransversală.

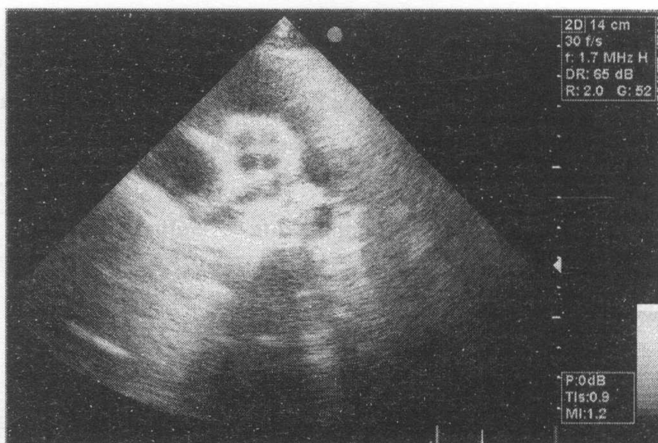


Figura 20. Valva aortică quadricuspidă (închisă), secțiunea parasternală ltransversală.

6. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC DIFERENCIAL ÎN CAZUL MCC COMPLEXE

În cazul evaluării unei MCC complexe, cum ar fi, de exemplu, ventriculul unic, trunchiul arterial comun, atrezia de arteră pulmonară, ventriculul drept (sau stâng) cu cale dublă de ieşire etc., este necesar să se țină cont de următoarele aspecte:

- În cazul unei MCC complicate este indispensabilă evidențierea morfologică a tuturor compartimentelor existente ale cordului şi a concordanței atrioventriculare şi ventriculo-arteriale conform clasificării segmentare după Van Praagh.
- Fiecare MCC complicată prezintă un complex de malformații. Evoluția clinică şi tactică chirurgicală în mare măsură depinde de faptul dacă este sau nu este prezentă printre aceste malformații stenoza de arteră pulmonară.
- Depistarea MCC asociate cum: CAP, FOP, coarctație aortică.

Adițional, în *tabelul 3* sunt prezentate unele momente necesare de elucidat în cazul anumitor MCC complexe.

Tabelul 3.

Momente necesare de elucidat şi de indicat în raportul ECOCG în cazul unor MCC complexe

MCC	Momente importante de evaluat
Ventriculul drept cu cale dublă de ieşire	• Relaţia spaţială între vasele magistrale • Localizarea DSV: - subaortic - subpulmonar - „non-commited"
Ventriculul unic	• Morfologia ventriculului unic (drept, stâng) • Dimensiunile şi importanţa hemodinamică a foramenului bulbo-ventriculare • Topografia vaselor magistrale (care vas din care camera (ventriculul sistemic sau camera accesorie) se porneşte)
Atrezia de artera pulmonară	• Prezenţa şi dimensiunile DSV • Dimensiunile părţilor prezente ale AP (trunchi, ramurile) • Colateralele (foarte dificil de depistat prin ECOCG, necesită angiografia)
Transpoziţia simplă a vaselor magistrale	• Dimensiunile şi funcţia VS • Distribuirea arterelor coronariene • Dimensiunile comunicaţiilor fetale prezente (FOP, CAP)
Transpoziţia corijată a vaselor magistrale	• Caracteristica valvei tricuspide • Prezenţa stenozei subpulmonare • Nota: pacientul necesită evaluare ECG sistematică

ANEXE

Anexa 1

Valorile normale ale indicilor ecocardiografici la copii

	Ao			AS			SIVd			SIVs			PPVSd			PPVSs			DDVS			DSVS		
Înălțimea, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Media, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm
45	0,83	0,54	1,13	1,15	0,67	1.64	2,40	0.83	3,98	3,94	1.27	6,61	2,20	0,51	3,89	4,12	1,72	6,52	1.65	1,14	2,17	1,16	0,75	1.57
50	0,93	0,64	1,23	1,24	0,76	1,72	2.68	1,11	4,24	4,37	1.72	7.02	2,18	0,79	4.16	4,60	2,22	6,98	1,82	1,31	2,33	1,26	0,85	1.67
55	1.03	0,75	1,32	1,32	0,85	1.80	2,94	1.38	4.49	4,78	2.14	7.41	2,74	1,06	4,42	5,06	2,70	7.43	1,98	1,47	2,48	1,36	0,96	1.77
60	1,12	0,82	1,41	1,40	0.93	1,87	3,18	1,64	4.73	5,17	2,56	7,78	3,00	1,32	4,68	5,50	3,15	7.85	2,13	1,62	2,63	1,46	1,05	1,85
65	1,20	0,91	1,49	1,47	1,00	1,94	3,42	1,89	4,95	5,54	2,93	8,14	3,24	1,57	4,92	5,92	3,58	8,26	2,27	1,77	2,77	1,55	1,15	1,95
70	1,28	1,00	1.57	1,54	1.08	2.01	3,65	2,12	5,18	5,90	3,30	8,49	3,48	1,81	5,15	6,33	4,00	8.66	2,41	1.91	2,91	1,64	1,24	2,04
75	1,36	1,08	1.65	1,61	1,15	2,08	3,87	2,34	5,40	6,24	3,65	8,83	3,70	2,03	5,38	6,72	4,39	9,05	2,54	2,04	3,04	1,72	1,32	1,12
80	1.44	1,15	1.73	1,68	1,21	2,15	4,09	2,56	5.61	6,58	3.99	9,17	3,92	2,25	5,60	7,10	4.77	9.42	2.67	2.17	3,17	1,81	1,40	2,21
85	1,51	1,23	1,80	1,74	1,28	2,21	4,29	2,77	5.82	6,90	4,31	9,50	4,14	2,46	5,81	7,46	5,14	9.79	2,79	2,30	3,29	1,89	1,48	2,29
90	1,59	1.30	1,87	1,81	1,34	2,28	4,50	2,96	6,03	7,22	4.62	9,82	4,34	2,67	6,02	7,82	5,49	10,16	2,92	2,42	3,42	1,96	1,56	2,36
95	1,66	1,37	1.95	1.87	1,40	2,34	4,69	3,15	6,23	7,52	4.92	10.13	4,54	2,87	6,22	8,17	5.83	10.51	3,03	2,53	3,54	2,04	1.63	2,44
100	1,73	1,44	2,02	1,93	1,46	2,40	4,83	3,34	6,43	7,82	5,21	10,44	4,74	3,06	6,42	8,51	6,15	10,86	3,15	2,65	3,65	2,11	1,71	2,52
105	1,79	1,50	2,08	1,99	1,51	2,46	5,07	3,52	6,62	8,11	5,49	10,74	4,93	3,25	6,61	8,83	6,47	11,20	3,26	2,76	3,77	2,18	1,77	2,59
110	1,86	1,57	2,15	2,04	1,57	2,52	5,25	3,69	6,81	8.40	5,76	11,04	5,12	3,43	6.80	9,16	6.78	11.53	3,37	2,86	3,88	2,25	1,84	2,66
115	1,92	1,63	2,22	2,10	1,62	2,58	5,43	3.86	6,99	8.67	6,02	11,33	5,30	3,61	6,98	9,47	7,09	11,85	3,48	2,97	3,99	2,32	1,91	2,73
120	1,98	1.69	2,28	2,15	1,67	2,63	5.60	4.03	7,17	8,95	6,28	11,61	5,48	3,79	7,16	9,78	7,38	12,17	3,58	3,07	4,10	2,39	1,97	2,80
125	2,05	1,75	2,43	2,21	1,72	2,69	5,77	4.19	7,35	9,21	6,53	11,89	5,65	3,96	7,34	10,03	7,67	12,49	3,68	3,17	4,20	2,45	2,04	2,87
130	2,11	1,81	2,40	2,26	1,77	2,74	5,94	4,35	7,53	9.47	6,78	12,17	5,82	4,13	7,52	10,37	7,95	12,79	3,79	3,27	4,30	2,51	2,10	2,93
135	2.17	1.87	2,46	2,31	1,82	2.80	6.10	4.51	7,70	9.73	7,02	12,44	5,99	4.29	7.69	10.66	8,23	13,10	3,88	3,36	4,41	2.58	2,16	3.00
140	2,22	1,92	2,52	2,36	1,87	2,85	6,26	4,66	7,87	9,98	7,26	12,70	6,15	4,45	7,86	10,95	8,50	13,39	3,98	3,46	4,50	2,64	2,22	3,06
145	2,28	1,98	2,58	2,41	1,92	2,90	6.42	4.81	8,04	10,23	7,49	12,96	6,31	4.61	8,02	11,23	8,77	13,69	4,08	3,55	4.60	2.70	2,28	3.12
150	2,34	2.03	2,64	2,46	1.96	2.95	6,58	4,95	8,20	10,47	7,72	13,27	6.47	4,76	8,19	11,50	9.03	13.97	4,17	3.64	4,70	2,76	2,33	3,19
155	2.39	2.09	2.70	2,50	2,01	3.00	6.73	5,10	8,36	10,71	7,94	13,47	6,63	4,91	8.35	11,77	9.28	14,26	4,26	3,73	4,79	2,82	2,39	3,25
160	2,44	2,14	2,73	2,55	2,05	3,05	6,88	5,24	8,52	10,94	8,16	13,72	6,78	5.06	8,51	12,04	9,54	14,53	4,35	3,82	4,89	2,88	2,44	3,31
165	2,50	2,19	2,81	2,60	2,09	3.10	7,03	5,38	8,67	11,17	8,38	13,97	6,94	5,21	8,56	12,30	9,79	14.81	4,44	3.90	4.98	2,93	2,50	3.36
170	2,55	2,24	2,86	2,64	2,14	3.15	7,17	5,52	8,83	11,40	8,59	14,21	7,08	5,35	8,82	12,55	10,03	15,08	4,53	3,99	5,07	2,99	2,55	3.42
175	2,60	2,29	2.91	2.69	2,18	3,19	7,32	5,65	8,98	11,63	8.80	14,45	7,23	5,49	8,97	12.81	10,27	15.35	4,62	4,07	5,16	3,04	2,60	3.48
180	2,65	2,34	2,96	2,73	2,22	3,24	7,46	5,69	9,13	11,65	9,01	14,68	7,38	5,63	9,12	13,06	10,51	15,61	4,70	4,15	5,25	3,10	2,66	3,54

Anexa 2

Dimensiunile normale ale ventriculului drept (VD) la copii

Vârsta	< o săptămână			o săptămână – 6 luni			6 luni – 5 ani			5-15 ani		
	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm
Diametrul diastolic al VD, cm	1,21	0,80	1,55	0,99	0,68	1,30	1,04	0,60	1,50	1,34	0,85	2,00
Fracție de scurtare, %	30	16	42	30	17	42	34	26	41	33	25	42

Anexa 3

Dimensiunile normale medii ale arterei pulmonare la copii

Greutatea corpului, kg	Suprafața corporală, m^2	Diametrul inelului fibros AP, mm	Suprafața de secțiune a inelului fibros AP, mm^2	Diametrul unei ramuri a AP, mm	Suprafața de secțiune a unei ramuri a AP, mm^2
3	0,15	6	28,25	4,2	14,15
4	0,20	7,5	44,15	5,3	22,10
5	0,25	8,5	56,70	6	28,35
6	0,30	9,5	70,85	6,7	35,40
7	0,35	10	78,50	7	39,25
8	0,40	11	95	7,8	47,50
9	0,45	11,5	104	8,2	52
10	0,50	12	113	8,5	56,60
12	0,60	13	132,50	9,2	66,40
14	0,70	13,5	143	9,5	71,55
16	0,80	14,5	165	10,2	82,50
18	0,90	15	176,65	10,6	88,35
20	1,00	15,5	188,60	11	94,39
25	1,20	16,5	213,70	11,7	108,05
30	1,50	17,5	240,40	12,4	120,25
35	1,80	18	254,40	12,8	127,20

Anexa 4

Diametrul normal mediu al inelelor valvulare

Suprafața corporală, m^2	Valva mitrală, mm	Valva tricuspidă, mm	Valva aortică, mm	Valva arterei pulmonare, mm
0,20	11,2	13,4	7,4	8,4
0,25	12,6	14,9	8,1	9,3
0,30	13,6	16,2	8,9	10,0
0,35	14,4	17,3	9,5	10,7
0,40	15,2	18,2	10,1	11,3
0,45	15,8	19,2	10,7	11,9
0,50	16,9	20,7	11,5	12,8
0,60	17,9	21,9	12,3	13,3
0,70	18,9	23,0	13,0	14,2
0,80	19,7	24,0	13,4	14,8
0,90	20,2	24,9	14,0	15,3
1,00	21,4	26,2	14,8	16,2
1,20	22,3	27,7	15,5	17,0
1,50	23,1	28,9	16,1	17,6
1,80	23,8	29,1	16,5	18,0
2,00	24,2	30,0	17,2	18,2

Anexa 5

Protocolul examinării ECOCG +ECOCG-DOPPLER pentru pacienţii cu MCC

(instituţie medicală)

Raportul ECOCG +ECOCG-DOPPLER **Data**______________

Pacientul______________________________Data naşterii______________

Greutatea_______kg Inălţimea_______cm FC_______(b\min) TA_______mm Hg ASC_____m2

Situs solitus inversus Axa inimii______ Concordanţa: AV_______VA_______

Drenaj venos: vene cave________________ vene pulmonare________________

ATRIUL STÂNG, diam.:
Ant. – post._____ mm (N_______)
Sup.-inf.________mm
Med.-lat.________mm

ATRIUL DREPT, diam.:
sup.-inf.__________mm
med.-lat__________mm

VENTRICULUL DREPT
Dd______mm(N____)Ds_____mm
VD______ml VS_______ml
FS______% FE_______%

VENTRICULUL STÂNG:
Dd_______mm (N______) Ds______mm
Vd______ml Vs_____ml
FS_______% FE_____%

PPVSd_______mm (N______)
s_______mm

SIVd_______mm (N______)
s______mm
mişcarea SIV______________
Contractilitatea______________

CAVITĂŢILE CORDULUI________________________________
SIV________________________________
SIA________________________________

Aorta:

diametrul:______mm la inel (N_______)
______mm sin.Valsalva
______mm ascendenta
______mm arc

GP VS-Ao max______mm Hg **Regurg.**_____
mediu_______mm Hg
GP la istm: max.______mm Hg
mediu______mm Hg

Valva aortică ________________________________
____

Artera pulmonară:

diametrul______mm la inel (N______)
______mm trunchi (N_______)
ramurile ______mm dreapta (N_______)
______mm stinga (N_______)

GP VD-AP max._____mm Hg **Regurg.**_____
mediu_______mm Hg

Valva mitrală :

______mm la inel (N______)

GP AS-VS max._______mm Hg **Regurg.**_____
mediu_______mm Hg

Cuspele:________________________________
Aparatul subvalvular________________________________
____

Valva tricuspidă:

_______mm la inel (N______)

GP AD-VD max______mm Hg **Regurg.**_____
mediu_______mm Hg

Presiunea sistolică in VD__________mm Hg Presiunea medie in AP__________mm Hg

Pericardul:________________________________

CONCLUZII:

TESTE PENTRU AUTOEVALUARE

1. Pentru aprecierea corectă a repercusiunilor hemodinamice ale MCC la copii este indispensabil să ştim:
a) greutatea şi înălţimea
b) frecvenţa contracţiilor cardiace
c) greutatea
d) presiunea arterială.

2. Parametrii discriminanţi în determinarea conduitei terapeutice şi aprecierea eficacităţii corecţiei chirurgicale a MCC sunt:
a) dimensiunile cavităţilor cordului
b) diametrele inelelor valvulare şi ale vaselor magistrale
c) gradientele presionale
d) presiunile în cavităţile drepte ale cordului
e) ecogenitatea miocardului.

3. În cazul unui DSA hemodinamic semnificativ mai întâi se dilată:
a) aorta
b) atriul şi ventriculul stâng
c) atriul şi ventriculul drept
d) artera pulmonară.

4. Vene pulmonare parţial aberante de regulă sunt asociate de DSA de tip :
a) ostium primum
b) central
c) sinus venosus superior
d) nu depinde de localizarea defectului.

5. În cazul returului venos pulmonar total aberant, ecocardiografic depistăm:
a) dilatarea ventriculului stâng
b) mărirea considerabilă a presiunii în cavităţile drepte
c) dilatarea ventriculului drept
d) dilatarea atriului drept
e) presiunea în cavităţile drepte este normală

6.În cazul unui DSV hemodinamic semnificativ mai întâi se dilată:
a) aorta
b) atriul şi ventriculul stâng
c) atriul şi ventriculul drept
d) artera pulmonară

7. În timpul investigației ECOCG modul B a fost vizualizată o discontinuitate a SIV. Pentru a confirma prezența unui DSV este necesar să constatăm prezența jetului sangvin patologic folosind metodele:
a) Doppler pulsatil, continuu și color
b) Doppler color
c) ECOCG 3D
d) ECOCG Modul M.

8. Care din semne de mai jos ne indică că micșorarea intensității suflului sistolic la un pacient cu DSV este cauzată de dezvoltarea hipertensiunii pulmonare avansate:
a) suflu sistolo-diastolic la baza cordului
b) accentul zgomotului II la artera pulmonară
c) semne ECG de hipertrofia părților drepte
d) semne ECG de hipertrofia AS
e) proeminența hemitoracelui stâng.

9. Canalul atrioventricular complet obligator include:
a) DSA „ostium primum"
b) DSV perimembranos
c) valva AV comună
d) stenoza de artera pulmonară
e) DSV muscular apical.

10. Canalul atrioventricular parțial obligator include:
a) DSA „ostium primum"
b) DSV perimembranos
c) valva AV comună
d) „Cleft" al valvei mitrale anterioare
e) DSV muscular apical.

11. Dilatarea ventriculului stâng, în afară de DSV, poate fi depistată în caz de:
a) defect septal atrial
b) cardiomiopatie dilatativă
c) canal arterial permeabil
d) stenoza mitrală izolată
e) insuficiența mitrală.

12. În cazul căror MCC auscultativ putem depista un suflu sistolo-diastolic:
a) canal arterial permeabil
b) canal atrio-ventricular parțial
c) ruptura aneurismului sinusului Valsalva
d) fistula coronariană cu drenare în VD
e) insuficiența mitrală.

13. Examenul ECOCG a unui pacient a evidențiat un DSV perimembranos mare, aorta deplasată spre dreapta, arteră pulmonară dilatată, gradientul presional maximal VD-AP 14 mm Hg. Diagnoza:
a) defect septal ventricular
b) tetralogia Fallot
c) defect septal ventricular cu stenoză de arteră pulmonară
d) canal atrioventricular parțial.

14. În cazul tetralogiei Fallot, pentru arteră pulmonară este caracteristică:
a) stenoză largă
b) stenoză severă
c) hipoplazia trunchiului şi/sau ramurilor
d) hipertrofia infundibulului
e) dilatarea inelului.

15. Pentru tetralogia Fallot sunt caracteristice:
a) defectul septal ventricular subaortic
b) stenoza severă de arteră pulmonară
c) defectul septal ventricular muscular apical
d) dextrapoziția aortei
e) vene pulmonare aberante.

16. În cazul depistării unei valvulopatii mitrale congenitale, raportul ECOCG trebuie să includă:
a) diametrul inelului
b) caracteristica cuspelor
c) caracteristica structurilor subvalvulare
d) nici una din cele indicate

17. Caracteristica ECOCG a modificărilor hemodinamice în cazul stenozei aortice include:
a) gradientul presional VS-Ao
b) nivelul formării gradientului
c) prezența regurgitării
d) gradul regurgitării
e) nici una din cele indicate.

18. În cazul unei MCC complexe, factori decisivi pentru aprecierea tacticii de tratament sunt:
a) diametrul VS
b) prezența şi gradul stenozei de AP
c) structura valvelor atrio-ventriculare
d) hipertrofia miocardului
e) relația spațială a vaselor magistrale.

19. În cazul ventriculului drept cu cale dublă de ieşire, raportul ECOCG trebuie obligator să includă informaţia despre:
a) gradientul presional la AP
b) relaţia spaţială a vaselor magistrale
c) localizarea DSV
d) morfologia ventriculelor
e) nici una din cele indicate.

20. În cazul de transpoziţia simplă a vaselor magistrale, raportul ECOCG trebuie obligator să includă informaţia despre:
a) dimensiunile şi funcţia VS
b) dimensiunile şi funcţia VD
c) dimensiunile atriilor
d) dimensiunile comunicaţiilor fetale
e) distribuirea arterelor coronariene.

Răspunsuri la teste

1) a
2) a, b, c, d
3) c
4) c
5) b, c, d
6) b
7) a
8) b, c, e
9) a, b, c
10) a, d
11) b, c, e
12) a, c, d
13) a
14) b, c, d
15) a, b, d
16) a, b, c
17) a, b, c, d
18) b, e
19) a, b, c
20) a, d, e

Bibliografie

1. Allen H.A. et al. Moss and Adams' Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults. Lippincott, Whilliams & Wilkins, 2008, 7th Edition. 1525 p.
2. Anderson R.H, Ho S.Y. Sequential segmental analysis – description and categorization for the millennium. In: Cardiol.Young. 1997, nr 7, p. 98-116.
3. Anderson R.H., Weinberg P.M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. In: Cardiol.Young. 2005, nr 15 (Suppl. 1), p. 38-47.
4. Casasoprana A., Olivier B., Magnier S. Evolution des cardiopahies congenitales non operees chez l'adulte. In: Realites Cardiologiques. 1997, nr 115, p. 13-20.
5. Ciubotaru A. Optimizarea tratamentului chirurgical al malformaţiilor cardiace congenitale cu şuntare intracardiacă şi prognozarea complicaţiilor. Autoref. tezei dr. hab. în medicină. Chişinău, 2006, 39 p.
6. Feigenbaum H., Armstrong W.F., Ryan T. Feigenbaum's echocardiography. 6th edition. Lippincott, Whilliams and Wilkins, 2005. 511 p.
7. Geormăneanu M. Evaluarea şi abordarea terapeutică în trepte a unor cardiopatii manifestante precoce. In: Medicina modernă. 1997, vol. IV, nr 4, p. 194-196.
8. Hoffman J., Kaplan S. The incidence of congenital heart diseases. In: J.Am.Coll.Cardiol. 2002, nr 39, p. 1890-900.
9. Kachaner J. et al. Cardiologie Pediatrique. Paris, 1991. 1219 p.
10. Malîga O. Valoarea ecocardiografiei în diagnosticul malformaţiilor cardiace congenitale. Teza de doctor în medicină. Chişinău, 2010, 145 p.
11. Malîga O., Rotaru N., Zatuşevskii I. Diagnosticul ecocardiografic al malformaţiilor cardiace congenitale. Recomandările metodice. Chişinău, 2013, 43 p.
12. Mertens L., Friedberg M.K. The gold standard for noninvasive imaging in congenital heart disease: echocardiography. In: Curr. Opin. Cardiol. 2009, nr 2, p. 119-124.
13. Nijveldt R., Kilner Ph.J., Beck Aernout M. Anomalies of Ventricular septation and atrial formation. In: Cardiol. Young. 2008, nr 18, p. 117-118.
14. Nimura Y. Short History of the Development of Echocardiography with Special Reference to This in Japan. Part 1. In: J. Echocardiogr. 2003, nr 1, vol.1, p. 46-59.

15. Nimura Y. Short History of the Development of Echocardiography with Special Reference to This in Japan. Part 2. In: J. Echocardiogr. 2004, nr 1, vol.2, p. 27-35.
16. Oh J.K., Seward J.B., Tajik A.I. Echo Manual, 5th Edition. Lippincott, Whilliams & Wilkins, 2006. 424 p.
17. Roudaut R. et al. Une detection plus fine et plus precoce des cardiopathies. În: Cariologie pratique. 2009, nr 872-873, p. 4-7.
18. Sidi D. Maladies cardiaques de l'enfant. Des bouleversements considerables. În: La revue du practicien. 2006, tome 56, nr 6, p. 597-598.
19. Socoteanu I. Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară. Editura medicală, Bucureşti, 2007. 2210 p.
20. Tolsticova O. Etapele şi minimumul necesar de acţiuni în diagnosticul viciilor cardiace congenitale. In: Anale ştiinţifice ale USMF „N.Testemiţeanu". Chişinău. 2000, vol. 5, p. 91-95.
21. Tolsticova O., Ciubotaru A. Clasificarea contemporană a viciilor cardiace congenitale şi răspândirea lor în Republica Moldova. In: Materialele conferinţei a IV-lea ştiinţifico-practică a cardiologilor. Chişinău. 2001, p.78-83.
22. Van Albada M.E., Bergher R.M.F. Pulmonary artery hypertension in congenital cardiac disease - the need for refinement of the Evian-Venice classification. In: Cardiol. Young. 2008, nr 18, p. 10-17.
23. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. In: Circulation. 1977, nr 56, p. 139-143.
24. Vernant F., Vouhe P. Transposition complete des grox vaisseaux. In: Encyclopedie medico-chirurgicale. Cardiologie – Angeiologie. Paris, 1995. 11 p.
25. Vernant F., Vouhe P. Retresissements et atresie pulmonaires a septum interventriculaire intact. In: Encyclopedie medico-chirurgicale. Cardiologie – Angeiologie. Paris, 1995. 9 p.
26. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. – ред. Сердечно-сосудистая хирургия. М. Медицина. 1996. 768 стр.